

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1959

THÈSE

N° 215

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Antoinette, Livia GRAZIANI

Née le 19 Juillet 1923, à DIGNE (Basses-Alpes)

présentée et soutenue publiquement le

LES MANIFESTATIONS OCULAIRES DU SYNDROME DE TAKAYASHU

A propos d'un cas personnel

Président : Monsieur RENARD (Professeur)

D. P. TAIB

8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI°

1959



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--:-

Année 1959

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Antoinette, Livia GRAZIANI

née le 19 juillet 1923 à Digne (Basses-Alpes)

--:-

Présentée et soutenue publiquement
le

--:-

LES MANIFESTATIONS OCULAIRES

DU SYNDROME DE TAKAYASHU

- A propos d'un cas personnel -

--:-

Président : Monsieur RENARD (Professeur)

--:-

D.P. TAIB

8, rue Casimir Delavigne

PARIS

1959.



PROFESSEURS HONORAIRES

MM. BENARD, BROCC, CADENAT, CHABROL, CHAMPY, CHEVALLIER, CHEVASSU, DEBRE, DELBET, DONZELOT, GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, HAZARD, HEUYER, LAROCHE G., LAUBRY, LEMAITRE, LEVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT, MONDOR, MONOD, MULON, OLIVIER, OMBREDANNE, STROHL, TANON, VELTER.

DOYEN Léon BINET
 Membre de l'Institut
 ASSESSEUR Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER
Anatomie pathologique	DELARUE
Bactériologie	FASQUELLE
Biologie app. à l'Education phys. } et aux Sports	CHAILLET-BERT
Biologie Médicale	FAUVERT
Cancérologie méd., sociale	BERNARD J.
Carcinologie	REDON
Chimie Méd.	JAYLE
Clinique Chir.	{ Hôtel-Dieu MENEGAUX Salpêtrière MOULONGUET Cochin QUENU Beaujon SICARD
Clinique Chir. cardio-vasculaire	G. d'ALLAINES
Clinique Chir. réparatrice et } orthop.	MERLE d'AUBIGNE
Clinique de Cardiologie	MOUQUIN
Clinique Chir. infantile et } d'orthop.	FEVRE
Clinique Chir. pleuro-pulm.	MATHEY
Clinique de la Tuberculose	BERNARD Et.
Clinique de neuro-chir.	PETIT-DUTAILLIS
Clinique de Puériculture	LELONG
Clinique des maladies cutanées } et syphilitiques	DEGOS
Clinique des mal. du sang	MARCHAL
Clinique mal. du système nerv.	ALAJOUANINE
Clinique des maladies des enf.	CATHALA
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET
Clinique des Maladies mentales et } de l'encéphale	DELAY

MM.

Clinique du diabète sucré et des maladies de la nutrition	} BOULIN
Clinique gynécologique	{ FUNCK-BRENTANO
	{ BARIETY
Cliniques Médicales	{ JUSTIN-BESANÇON
	{ MOREAU
	{ de GENNES
Clinique Méd.hydro-climat.thérap.	DEBRAY
Clinique Médicale Propédeutique	{ PASTEUR-VALLERY
	{ RADOT
	{ LANTUEJOUL
Cliniques Obstétricales	{ VARANGOT
	{ LACOMME
Clinique ophtalmologique	RENARD
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX
Clinique rhumatologique	COSTE
Clinique stomatologique	DECHAUME
Clinique urologique	FEY
Embryologie	GIROUD
Génétique	LAMY
Histoire de la Méd. et de la Chir.	SOULIE
Histologie	VERNE
Hygiène et Clinique Ière Enfance	TURPIN
Hygiène et Méd.Préventive	JOANNON
Médecine du Travail	DESOILLE
Médecine Légale	PIEDELIEVRE
Parasitologie et hist.nat.Méd.	GALLIARD
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE
Pathologie exotique	LAVIER
Path.expérimentale et comparée	LENEGRE
Path.Hum. et Immun. exp.	MERKLEN
Pathologie médicale	DECOURT
Path. et Thérapeut.générales	GARCIN
Pédiatrie sociale	JULIEN MARIE
Pharmacologie et matière méd.	CHEYMOL
Physico-chimie méd.	N..
Physiologie	BINET
Physique médicale	DOGNON
Problèmes alimentaires (ch.t.pers.)	HAMBURGER
Radiologie Médicale	DESGREZ
Technique chirurgicale	PATEL
Thérapeutique	BROUET
Thérapeutique chirurgicale	SENEQUE
Thérapeutique médicale	LEMAIRE

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE
MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

MM.		MM.	
Anatomie	{ CABROL	Pat.chir.	{ DUBOST
	{ DEBEYRE		{ FAUREL
	{ DELMAS		{ FLABEAU
	{ OLIVIER G.		{ GERMAIN
Ana.Path.	{ Melle GAU-	Pat.expéri-ment.	{ GOSSET
	{ THIER V.		{ LAURENCE
	{ BUSSER		{ LORTAT-JACOB
Bactério- logie	{ GOUYGOU		{ OLIVIER (Cl.)
	{ CHRISTOL	Path.Méd.	{ POILLEUX
Biol.Méd.	{ NEVOT		{ THOMERET
	{ BOURLIERE		{ VERNE (J.M.)
Chimie Méd.	{ ETTORI		{ MAURICE
	{ POLONOVSKI J.	Pédiatrie	{ LOEPER
Dermato-syph.	{ DUPERRAT		{ BOUVIER
	{ TUCHMANN		{ BOUDIN
Histologie	{ COUJARD		{ BRICAIRE
	{ N.		{ BRISSAUD
Hydrologie	{ CORNET	Pneumo-phtis.	{ CASTAIGNE
	{ BOYER		{ CONTE
Hygiène	{ DEPARIS		{ DEROT
	{ BASTIN		{ DOMART
Mal.infect.	{ DEROBERT	Physiol.	{ LAMOTTE
	{ GAULTIER		{ LAROCHE
Médecine) légale et du Trav.)	{ HADENGUE		{ MACREZ
	{ DAVID		{ MILLIEZ
Neurochir.	{ LHERMITTE	Physique)	{ PEQUIGNOT
	{ GRASSET		{ PERRAULT
Neurologie	{ LE LORIER		{ RAMBERT
	{ LEPAGE		{ ROYER
Obstétrique	{ MERGER	Médicale)	{ THIEFFRY
	{ MORIN		{ TURIAF
	{ RAVINA		{ WOLFROMM
	{ ROBEY		{ POLONOVSKI Cl
Ophtal- mologie)	{ BREGEAT	Pharmacol.	{ MOZZICONACCI
	{ DESVIGNES		{ JOSEPH
Orthopédie	{ JUDET	Pneumo-phtis.	{ Melle LEVY
	{ AUBRY		{ BARGETON
Oto-rhino- laryngol.)	{ MADURO	Physiol.	{ DEJOURS
	{ BRUMPT		{ PARROT
Parasito.	{ CHABAUD	Physique)	{ DJOURNO
	{ ABOULKER		{ GOUGEROT
Parasito col.	{ BARCAT	Pneumo-phtis.	{ KREIS
	{ BAUMANN		{ BARUK
Path.chir.	{ CAUCHOIX	Psychiatrie	{ PICHOT

MM.
 Psych.infant.N....
 Rhumatologie DELBARRE
 Stomato..... { CHAPUT Mme
 { CERNEA

MM.
 Urologie..... KUSS
 Thérapeut..... CHASSAGNE

III.- PROFESSEURS HONORAIRES
 ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE
 pour le Service des Examens

M. LE LORIER

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET
 AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
 A TITRE PERMANENT

MM.
 { AMELINE
 { HUGUIER
 Clin.Chir. { LEGER
 { PADOVANI
 { ROUX
 Clinique) { ECALLE
 obstét.) { MAYER
 Clin.opht. OFFRET

MM.
 Urologie..... N...
 { DREYFUS
 Clinique Ma { HAGUENAU
 { KOURILSKY

Secrétaire de la Faculté..... M. MOREL
 Secrétaire-Adjoint..... Melle CHAINTREUIL

Bibliothécaire en Chef..... Dr HAHN
 Conservateur..... Melle GOICHON
 { Melles DUMATTRE
 Bibliothécaires..... { LE NOIR
 { LAURENT
 { QUIEVREUX

Par délibération en date du 9 décembre 1798,
 l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les
 dissertations qui lui seront présentées, doivent
 être considérées comme propres à leurs auteurs et
 qu'elle n'entend leur donner aucune approbation
 ni improbation.

A la Mémoire de mes Frères, Mathieu
et Francis

A mon Père

A ma Mère

A mon Frère

A mes Parents.

A mes Amis



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur G. RENARD

Professeur de Clinique ophtalmologique
à la Faculté de Médecine de Paris
Officier de la Légion d'Honneur

En témoignage de notre très
respectueuse gratitude pour
nous avoir fait le grand
honneur d'accepter la
présidence de cette thèse
et nous avoir prodigué
enseignement et conseils
précieux.

A Monsieur le Docteur BÉGUÉ

Ophtalmologiste de la Fondation A. de Rothschild

En témoignage de notre
respectueuse reconnais-
sance pour nous avoir
confié le sujet de cette
thèse et nous avoir guidée
de ses conseils durant
plusieurs années.

A Monsieur le Docteur BREGEAT

Ophtalmologiste des Hôpitaux de Paris
Professeur Agrégé de la Faculté de
Médecine de Paris

En témoignage de gratitude
pour son enseignement si
vivant et tout ce que nous
lui devons dans notre forma-
tion ophtalmologique.

A Monsieur le Docteur VOISIN

Ophtalmologiste des Hôpitaux de Paris

Qui a guidé avec bien-
veillance nos premiers
pas sur le chemin de
l'ophtalmologie.

A Monsieur le Docteur DI MATTEO

Médecin des Hôpitaux de Paris

En reconnaissance de son
amabilité toujours renouve-
lée et de ses conseils si
utiles au cours de ce travail.

A mes Maîtres de la Faculté de Médecine
et des Hôpitaux de Paris

A mon Jury de Thèse

LES MANIFESTATIONS OCULAIRES
DU
SYNDROME DE TAKAYASEU
- A propos d'un cas personnel -

INTRODUCTION

--

L'ophtalmologiste japonais Takayashu décrit en 1908 le syndrome qui porte son nom et qui se définit sur le plan clinique par l'association de deux signes essentiels : l'absence de pouls aux membres supérieurs et les troubles oculaires.

Cette affection est due à une thrombo-artérite des troncs principaux issus de la crosse de l'aorte et atteint électivement les jeunes femmes.

Ayant observé un cas de cette maladie rare, nous en avons entrepris l'étude et en particulier celle des lésions ophtalmologiques qui en sont souvent le symptôme révélateur.

Après un rappel historique et des généralités, nous ferons l'analyse clinique de ce syndrome.

Passant rapidement sur les signes généraux, nous nous intéresserons plus spécialement aux manifestations oculaires puis à la pathogénie et à l'anatomie pathologique.

Nous examinerons ensuite les différentes théories étiologiques avant d'évoquer le traitement et le pronostic.

Nous terminerons par l'observation de notre

malade qui présente une lésion peu fréquente puisque c'est la deuxième fois qu'elle se trouve décrite dans le cadre de cette affection.

-:-

HISTORIQUE

--

En 1908, l'ophtalmologiste japonais Takayashu, lors d'une réunion d'une société médicale, rapporte le cas d'une jeune malade qui présente une cataracte pathologique avec à l'examen du fond d'oeil des anastomoses artério-veineuses péripapillaires.

A cette même réunion, Onishi et Kagoshima relatent 2 observations semblables de lésions oculaires associées à une absence de pouls radial.

Ce sont ces trois descriptions qui ont permis de définir cet ensemble de symptômes que par la suite on a appelé "syndrome de Takayashu".

Après ces premiers travaux, l'étude de la maladie se poursuit au Japon et de 1908 à 1952, de nombreux auteurs de ce pays ont fait différentes publications portant sur 54 cas, les deux plus importantes étant celle de Shimizu et celle de Yanogida.

En 1948, Shimizu dans un article portant sur 6 malades atteintes de cette affection peu fréquente l'appelle "Maladie sans pouls" ou "Thromboartérite oblitérante des troncs issus de la crosse de l'aorte" et la définit par la triade suivante :

- Absence de pouls aux membres supérieurs,
- Troubles oculaires,
- Sensibilité sinu-carotidienne.

En 1950, Yanogida reprend le travail du précédent en s'occupant tout particulièrement des lésions oculaires. Il pense que l'on doit distinguer 3 stades évolutifs de ce syndrome au niveau des yeux.

Le stade de la dilatation des vaisseaux,
celui des anastomoses,
celui des complications.

Mais les Japonais n'ont pas été les seuls à s'intéresser à cette maladie.

Dans différents pays d'Europe et d'Amérique cette affection a été constatée et c'est ainsi qu'au cours des années paraissent les observations de :

Shikare en 1921,
Lewis et Stokes en 1924,
Raeder en 1927,
Cohen et Davies en 1933,
Kirklin en 1935,
Aggeler, Lucia, Thompson en 1941,
Martorell et Fabre en 1946,
Fronig en 1946,
Bittorf en 1947,
Caccamise et Whitman en 1951,

et depuis cette dernière publication, les écrits concernant cette maladie se sont multipliés.

En France, le premier cas a été décrit par Maspétiol et Taptas en 1948. Il s'agissait d'une jeune femme qui présentait comme premier signe une ulcération de la cloison nasale.

Nous avons eu ensuite en 1952 l'observation de Gadrat et Moreau en 1955. celle de Mouren et Migozzi qui à cette occasion font une étude

détaillée du syndrome de Takayashu. La même année paraît l'article très important de Mouquin, Desvignes, Macrez, Matt et Fanjoux, et toujours en 1955 celui de Bordet. En 1956, nous trouvons les descriptions de Mathieu, Hadot, Pernot et Metz puis celle de Froment et celles de Soulié, Di Matteo et Vernant.

Il semble que la nôtre soit la dernière.

Ce syndrome qui porte donc le nom de Takayashu a été en réalité décrit pour la première fois en 1856 par Savory qui nous a laissé une observation complète et précise malgré le peu d'instruments d'investigation de l'époque. Cet auteur découvrit chez une jeune femme de 22 ans une absence de pulsations aux membres supérieurs associée à des troubles visuels, et remarqua à l'autopsie un rétrécissement avec thrombose des artères principales des bras et du cou.

On doit noter que l'absence de pouls avait été signalée pour la première fois en 1839 par Davy qui l'avait mise en évidence chez un officier blessé à la bataille de Waterloo mais à l'examen anatomique il s'aperçut que ce trouble était provoqué par un anévrysme de la crosse de l'aorte.

Le cas décrit par Parsons en 1872 et constaté chez un ancien combattant de la Guerre de Sécession est identique au précédent et présente la même étiologie qui diffère de celle du syndrome de Takayashu.

GENERALITES

-:-

Le syndrome de Takayashu est rare. C'est une entité clinique définie appelée aussi "Maladie sans pouls".

Ce dernier terme considéré actuellement comme un synonyme de l'affection qui nous intéresse pourrait prêter à confusion. En effet, l'absence de pouls se retrouve dans ce que Ross et McKusick nomment "Syndrome de la crosse de l'aorte" où ils englobent des troubles d'étiologies diverses. Ils en ont fait une étude très détaillée et ne comptent pas moins de 11 étiologies :

- Aortite syphilitique avec anévrysme
- Aortite syphilitique sans anévrysme
- Athéromatose
- Traumatisme avec anévrysme
- Traumatisme sans anévrysme
- Anomalies congénitales
- Maladie disséquante de l'aorte
- Artérite oblitérante
- Thrombophilie
- Tumeurs extra-vasculaires du médiastin
- Artérite non syphilitique de la jeune femme.

Ces deux auteurs pensent que le terme de syndrome de Takayashu ne s'applique qu'à la dernière étiologie.

Nous ne nous intéresserons d'ailleurs qu'à cette affection qui en effet frappe essentiellement les jeunes femmes et est provoquée par

une thromboartérite des trois troncs principaux issus de la crosse aortique.

Fréquence :

Une centaine de cas ont été observés dans le monde dont plus de la moitié au Japon.

Age :

Ce sont les femmes qui sont touchées, l'âge moyen des malades étant de 25 ans.

Terrain :

Le fait qui s'impose immédiatement est la prédilection de cette maladie pour le sexe féminin. D'après les diverses études nous retenons :

49 femmes sur 54 cas au Japon
27 sur 28 pour Ask Upmark
10 sur 12 en France.

On ne retrouve pas de facteur racial.

Les observations japonaises sont les plus nombreuses parce que le syndrome est connu depuis plus longtemps.

Le Suédois Ask-Upmark a remarqué que plusieurs cas avaient été constatés dans les pays froids tels ceux d'Europe du Nord. Mais depuis quelques années, des auteurs originaires des pays latins ont publié des descriptions de cette affection.

C'est ainsi qu'il existe jusqu'à ce jour, 12 cas en France, 3 en Espagne, 2 au Portugal, 2 en Turquie, 2 en Grèce, 1 en Suisse, 1 en Roumanie, 3 en Amérique latine et le premier cas italien vient d'être rapporté.

Antécédents :

Il ne semble en exister aucun mais plusieurs ont été signalés.

La syphilis :

Ce sont les Américains du Nord qui ont soulevé cette hypothèse dans le syndrome de Takayashu en dehors des autres étiologies syphilitiques décrites par Ross et Mc Kusick.

Dans 2 cas seulement, ils ont trouvé une sérologie positive.

Mais dans toutes les autres observations, on n'a jamais pu mettre en évidence cette atteinte, les examens de laboratoire étant toujours tous négatifs.

La tuberculose :

On retrouve chez plusieurs malades des antécédents pulmonaires.

On n'a jamais découvert de BK, les cultures et l'inoculation au cobaye ont été sans résultat toutes les fois.

On peut d'ailleurs se demander si ces troubles pulmonaires ne sont pas provoqués par une circulation défectueuse ou insuffisante au niveau du poumon et non par des lésions tuberculeuses.

Les traumatismes thoraciques :

On les a invoqués mais recherchés en vain.

L'hérédité :

Elle est difficile à prouver la maladie

n'ayant été décrite qu'assez récemment, des cas ont pu passer inaperçus. Seule une malade de Frovig aurait une tante paternelle morte de cette affection.

Le Rhumatisme articulaire aigu :

On a pu le retrouver dans quelques antécédents.

Les affections rhinopharyngées :

Angines ou amygdalites sont citées par certains auteurs mais elles sont suffisamment fréquentes dans l'enfance pour qu'on ne puisse les affirmer comme antécédents directs du syndrome de Takayasu.

ETUDE CLINIQUE

-:-

Symptomatologie générale :

Le syndrome de Takayashu comprend de nombreuses manifestations de l'atteinte de l'état général.

Tous ces signes sont provoqués par une circulation artérielle insuffisante. Ce sont surtout et d'abord des troubles cardio-vasculaires, souvent neurologiques et aussi otorhinopharyngés.

Il existe des perturbations métaboliques mises en évidence par le laboratoire.

Appareil cardio-vasculaire :

Symptômes révélateurs :

Ce sont eux qui amènent le malade à consulter, ils sont divers.

Le plus fréquent est ce que l'on nomme la "claudication intermittente des bras" qui rappelle la claudication intermittente de l'artérite des membres inférieurs et survient elle aussi à l'effort.

Il s'agit le plus souvent de douleurs, mais aussi de crampes à l'élévation des bras à la verticale, lors du port prolongé d'un objet ou encore au cours de certains gestes comme se coiffer ou repasser.

Quelques malades ont signalé une fatigabilité excessive des bras les empêchant de porter leur bébé.

Il existe aussi des paresthésies des doigts, des mains et des membres supérieurs, lors de certains mouvements ou après différentes positions.

On a décrit plus rarement des crises douloureuses médiastinales et aussi une tachycardie.

Examen cardio-vasculaire :

Il est capital.

Le signe pathognomonique est l'absence de pulsations artérielles au niveau des bras (artères radiales et humérales) du cou (carotide) et de la tête (temporale).

Le pouls est normal au niveau des artères fémorales et pédieuses.

La tension artérielle est imprenable aux membres supérieurs, normale ou augmentée aux membres inférieurs.

L'indice oscillométrique est faible ou a disparu au bras, il est normal aux jambes.

On observe très souvent un souffle systolique.

L'électrocardiogramme est variable et non spécifique.

Système nerveux central :

La mauvaise irrigation du cerveau entraîne de nombreuses lésions.

Troubles neurologiques :

Ils peuvent être les premiers signes qui obligent le patient à consulter son médecin.

Les céphalées sont rebelles, durables, inexpliquées, s'atténuant quelquefois en position couchée.

Les algies cranio-faciales , en particulier les douleurs à la mastication, sont signalées.

Il existe des troubles de la sensibilité, des parésies d'un ou des deux bras.

Les vertiges, obnubilations, syncopes et surtout les crises convulsives épileptiformes sont provoquées par un effort et ne surviennent jamais au repos. Ces dernières peuvent être reproduites par la compression des carotides.

Il peut y avoir des perturbations du langage comme l'aphasie, des déficiences de la mémoire et parfois même un affaiblissement intellectuel pouvant aller jusqu'aux troubles psychiques et à la démence véritable.

L'hémiplégie est quelquefois le signe révélateur, elle peut être d'apparition brutale ou précédée des symptômes indiqués précédemment.

Examen neurologique :

On constate des paralysies partielles ou l'hémiplégie.

L'examen des reflexes ne révèle rien de particulier.

Cunier et Russel ont décrit des signes bulbaires.

A la période terminale de la maladie, les muscles de la face sont atrophiés.

L'électroencéphalogramme peut être perturbé mais il n'est pas spécifique.

Examen O.R.L. :

Différents auteurs et en particulier Maspétiol et Taptas ont observé des lésions typiques de troubles trophiques dûs à un apport sanguin insuffisant.

Ce sont :

soit une perforation du septum nasal
soit l'ulcération du palais ou
du pavillon de l'oreille.

Examen de la peau et de ses dérivés :

La peau est blanche, fine, fragile. D'autres fois, au contraire, on note une pigmentation cutanée généralisée ou localisée.

Les cheveux sont fins, clairsemés, ternes et dépigmentés.

Il existe des altérations dentaires. A la fin de la maladie, le visage présente un aspect particulier avec atrophie des muscles et des os de la face.

Examens complémentaires :

Examens de laboratoire :

Très souvent on trouve une augmentation de la vitesse de sédimentation ainsi que des

globulines (en particulier des alpha 2 globulines) et parfois une hyperleucocytose.

Dans presque tous les cas, la sérologie est négative sauf pour les 2 observations d'Amérique du Nord.

Radiographies :

Standard :

Il n'y a en général pas d'anomalies vasculaires, quelquefois cependant on constate des érosions costales et une hypertrophie du ventricule gauche.

Encéphalographie gazeuse :

Elle a été rarement pratiquée mais dans certains cas on a pu mettre en évidence une atrophie corticale uni ou bilatérale avec dilatation des ventricules latéraux qui sont déplacés vers le haut.

Angiographies et angiocardiographies :

Elles montrent l'oblitération des troncs nés de la crosse de l'aorte qui ne se remplissent pas.

Il existe une circulation de suppléance par les artères intercostales, vertébrales et thyroïdiennes qui sont parfois dilatées.

Dans le cas de la malade de Mouquin, Desvignes et collaborateurs en raison de la thrombose des 2 artères sous-clavières, le rétablissement du courant artériel se fait par l'intermédiaire d'une circulation collatérale périscapulaire et intercostale supérieure.

SYMPTOMATOLOGIE OCULAIRE

-:-

Les troubles oculaires sont avec l'absence de pouls les signes capitaux du syndrome de Takayashu.

Ils sont dûs à une insuffisance de l'apport sanguin au niveau de l'oeil.

Une fois sur deux ce sont les symptômes initiaux de la maladie et de ce fait très souvent amènent le patient à consulter pour la première fois un ophtalmologiste.

L'oeil droit est touché avant le gauche, huit fois sur 10 selon Ask Upmark et c'est ce que nous avons pu vérifier dans le cas de Desvignes et chez notre malade.

Manifestations oculaires :

Certaines d'entre elles ne sont pas caractéristiques et se retrouvent dans différentes affections.

Ce sont les éclairs lumineux, les crises douloureuses au niveau de l'orbite ou du globe.

Les paralysies passagères ou définitives d'un ou plusieurs muscles entraînant une diplopie.

Par contre un phénomène est très souvent rapporté et semble lié à une souffrance du tissu rétinien par une déficience de l'irri-

gation artérielle.

C'est un trouble transitoire de la vision appelé aussi "Claudication intermittente de la rétine". Il s'agit d'une baisse momentanée de l'acuité visuelle aux changements de position tels que relever la tête, se lever étant couché.

Ces symptômes ont été-étudiés par plusieurs auteurs.

Shimizu et Sano ont constaté les faits suivants :

L'acuité visuelle est de :

1/10 si la tête est à 45° vers le haut,
7/10 si la tête est droite,
9/10 si la tête est inclinée vers le bas.

D'ailleurs, les malades ont observé eux-mêmes quelquefois ce fait et baissent la tête pour mieux voir.

Il est intéressant de noter que Savory avait été surpris de trouver que la vision de sa patiente était bien meilleure lorsqu'elle était couchée que lorsqu'elle était debout.

Examen ophtalmologique :

Les lésions oculaires comme celles de l'état général sont dues à une perturbation du courant artériel. Elles touchent les différents éléments de l'appareil oculaire et plus particulièrement la rétine.

Deux d'entre elles décrites par Takayashu sont les plus caractéristiques :

Les anastomoses artério-veineuses,
La cataracte,

auxquelles on ajoute souvent la basse pression de l'artère centrale de la rétine.

Examen du fond d'oeil :

Il est essentiel.

Il peut permettre de comprendre le mécanisme de la claudication intermittente de la rétine.

En effet, Kouretas et Djacos ont observé que lorsque la malade est assise ou debout, la papille est pâle, les artères sont étroites, les veines de calibre irrégulier, leur courant sanguin étant fragmentaire et il existe des micro- anévrysmes rétinien.

Lorsque la malade est couchée, la papille est plus colorée, les veines sont plus larges, leur courant sanguin est continu.

En position de Trendelenbourg les artères sont normales, les veines engorgées et les microanévrysmes sont à la limite de la visibilité.

C'est au niveau de la rétine que l'on retrouve de très nombreuses lésions dont la plus typique de ce syndrome.

En général le fond d'oeil est pâle.

Tension de l'artère centrale :

Elle est basse la plupart du temps. Lorsqu'un oeil est touché le premier, la pression de son artère centrale est très inférieure à celle de l'oeil indemne.

Aspect des vaisseaux rétiniens :

Il varie avec le stade de la maladie.

Au début on peut voir un rétrécissement des artères et une légère dilatation veineuse avec parfois un petit microanévrisme artériel périphérique.

Plus tard, ces microanévrismes sont plus nombreux. Les veines dans lesquelles le courant sanguin se ralentit sont de calibre irrégulier, moniliformes.

Il peut y avoir des oblitérations des artéριοles périphériques et de fines hémorragies punctiformes le long des vaisseaux.

Le signe le plus classique et qui fut constaté par Takayashu est la formation d'anastomoses artério-veineuses peripapillaires.

Dans les premiers temps de l'affection, elles sont rares et périphériques puis au cours de l'évolution elles se multiplient et entourent la papille comme une couronne. Plus tard elles recouvrent la papille.

On a remarqué aussi des spasmes des vaisseaux rétiniens et des cas d'oblitération de l'artère centrale.

Hémorragies :

Elles ont été décrites de nombreuses fois, elles sont de différents types.

Hémorragies punctiformes au début puis en plaques, en nappe fusant même dans le vitré. Ces hémorragies importantes provoquant par la suite des brides de rétinite

proliférante qui ont comme conséquence les décollements de rétine.

Exsudats :

Certains sont cotonneux, blancs, irréguliers ou ronds.

La malade de Desvignes et la nôtre présentaient à l'oeil droit un nodule rétinien blanc, rond, un peu saillant. Le premier cas s'est terminé par un décollement, le nôtre actuellement en traitement avait au dernier examen en plus de la lésion initiale un exsudat blanc irrégulier inférotemporal.

Il peut arriver que le fond d'oeil ne puisse être vu en raison d'une cataracte totale.

Examen du cristallin :

La cataracte qui fait partie des 2 signes rapportés par Takayasu est une des lésions les plus fréquentes. On la retrouve dans la majorité des cas.

Son apparition au cours de la maladie est variable, elle peut être précoce ou tardive.

Son évolution est en général très rapide. Différents types de cataracte ont été décrits :

Lamellaire pour Gadrat et Moreau,
Corticale pour Caccamise et Whitman,
Pour Ostler. il s'agit le plus souvent d'une forme nucléaire très vite transformée en cataracte totale.

Elle est parfois unilatérale, c'est le cas de la malade de Desvignes mais la plus

part du temps elle est bilatérale et n'évolue pas toujours en même temps aux deux yeux.

Examen des autres éléments de l'oeil :

Inspection :

Certains auteurs ont observé une enophtalmie, elle se voit surtout à la phase ultime lors des troubles trophiques de la face.

D'autres ont constaté une dilatation des vaisseaux conjonctivaux ou épiscléaux, d'autres encore une paralysie d'un ou de plusieurs muscles oculo-moteurs.

La malade de Maspétiol et Taptas présentait un strabisme récent de l'oeil droit associé à une parésie de la main gauche.

Examen de la cornée :

Plusieurs lésions ont été mises en évidence à son niveau.

Les opacités cornéennes occupent soit une couche soit toute l'épaisseur de la cornée.

Des dépôts pigmentés sur la Descemet sont décrits par Caccamise et Whitman et par Gadrat et Moreau à une période tardive de l'évolution.

Il existe aussi des synéchies antérieures.

Appelmans, Michiels et Missotten ont remarqué une infiltration calcaire de la cornée à disposition radiaire formant une bande annulaire marginale de largeur irrégulière s'étendant jusqu'au limbe avec à la face profonde de la cornée des corpuscules hyalins.

Examen de l'iris :

On observe souvent une mydriase ou une anisocorie, parfois une paralysie de l'accommodation.

L'atrophie irienne est très fréquente et relatée par de nombreux auteurs tels que Gadrat et Moreau, Harbitz et Raeder et Friede.

La vascularisation de l'iris est retrouvée plusieurs fois entre autres par les auteurs que nous venons de citer, mais ce sont surtout Appelmans, Michiels et Missotten qui l'ont particulièrement étudiée.

Ils l'ont différenciée du rubeosis iridis. En effet ils ont constaté que les néo-vaisseaux partent de la base de l'iris pour se diriger vers la collerette en laissant libre l'aire sphinctérienne.

Dans le rubeosis iridis par contre les vaisseaux siègent autour de la pupille entre le liseré pigmentaire et la collerette.

Examen du vitré :

Il contient de fins précipités, des floculations ou des masses.

Il peut y avoir aussi des hémorragies.

De nombreux travaux ont porté sur les différentes atteintes oculaires au cours du syndrome de Takayashu et leurs auteurs ont pu établir des statistiques.

Nous ne citerons que celle de Pinkham et celle de Wagener.

Manifestations oculaires	Fréquence	
	pour Pinkham	pour Wagener
Trouble transitoire de la vision	70 %	63 %
Cataracte	45 %	55 %
Anastomoses artério- veineuses rétinienes	39 %	48 %
Atrophie irienne	38 %	47 %
Hémorragies rétinienes	33 %	
Dilatation des vaisseaux rétiniens	23 %	29 %
Basse pression de l'A.C.R.	7 %	11 %
Cécité		24 %

De ces constatations on remarquera que les lésions de la rétine prédominent très nettement et que les 2 lésions les plus fréquentes en dehors d'elles sont la cataracte et l'atrophie irienne.

ROSS et McKusick ont également publié une statistique mais elle concerne le syndrome de la crosse de l'aorte. Cependant elle permet d'observer que les troubles oculaires existent surtout dans la forme appelée par eux l'artérite non syphilitique de la jeune femme. On peut en trouver dans l'anévrysme de la crosse de l'aorte mais ils sont beaucoup moins fréquents.

Manifestations oculaires	Artérite de la jeune femme	Anévrysme
Trouble transitoire de la vision	63 %	50 %
Cataracte	55 %	9 %
Anastomoses artério-vei- neuses rétinienes	48 %	0
Atrophie irienne	47 %	0
Hémorragies rétinienes	39 %	0
Dilatation des veines rétinienes	29 %	17 %
Basse TACR	11 %	8 %
Vascularisation de l'iris	4 %	0
Atrophie optique	8 %	0
Cécité	24 %	17 %

Ces résultats confirment les précédents

Pathogénie des lésions oculaires :

Tous les auteurs sont d'accord pour penser que les troubles oculaires sont produits par une circulation sanguine insuffisante au niveau de l'oeil.

Cataracte :

La déficience de l'apport sanguin amène une perturbation des éléments nutritifs du cristallin.

Pour Appelmanns, Michiels et Missotten, la cataracte est provoquée par une mauvaise nutrition de la lentille cristallinienne due à un trouble de l'irrigation des vaisseaux uvéaux. C'est aussi l'avis de Caccamise et Withman et de Shimizu et Sano.

Anastomoses artério-veineuses péripapillaires:

Pour Pinkham comme pour Caccamise et Whitman, elles sont le résultat d'une insuffisance chronique de la circulation artérielle perturbant le métabolisme de la rétine.

Pour Shimizu et Sano la basse pression de l'artère centrale, qui est constante, déclenche un court-circuit dans le courant sanguin entraînant la formation d'anastomoses sauf sur les plus fins capillaires.

Wise pense que le sang arrive à une rétine progressivement souffrante et l'oxygénation de cette couche est insuffisante mais peut permettre encore la survivance des tissus à un point tel que se trouve stimulé un facteur de néovascularisation qui provoque la formation d'anastomoses.

L'oblitération de l'artère centrale par un spasme se produit par la baisse brusque de la tension artérielle.

La réduction de l'apport sanguin dans les artères se traduit par une occlusion ou un spasme.

L'atrophie optique peut suivre ce spasme. Ceci se passe lors d'une baisse brusque de l'acuité visuelle.

Si la vision baisse lentement, ce trouble est amené par l'atrophie progressive des éléments rétinien.

Ashton rapproche ces lésions rétiniennes de celles de la fibroplasie rétrolentale qui sont en relation avec l'anoxie

-:-

EVOLUTION

-:-

Evolution générale :

Elle se fait plus ou moins rapidement vers la mort soit par la répétition d'accidents nerveux, soit par une lésion neurologique brutale comme une hémiplégie ou encore par une insuffisance cardiaque ou par une atteinte progressive de l'état général avec une perte de poids, de l'asthénie, une accentuation des troubles trophiques et de la cachexie.

Evolution oculaire :

L'acuité visuelle varie, elle peut baisser parfois très vite d'autres fois lentement. Mais le plus souvent l'évolution se fait vers la cécité même si l'on tente une intervention sur la cataracte en raison des lésions graves et nombreuses des différents éléments de l'oeil et tout particulièrement de la rétine.

Ceci est l'évolution sans traitement.

Avec les nouvelles thérapeutiques chirurgicales et médicales, il se produit un ralentissement des processus pathologiques et même des améliorations ont été constatées.

Mais n'ayant pas un recul suffisant, on ne peut encore rien affirmer.

-:-

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

-:-

Examen des artères :

Différents auteurs ont fait des examens anatomopathologiques des artères de sujets atteints du syndrome de Takayashu.

De l'ensemble de ces comptes rendus on peut avoir une idée générale des aspects qui ont été retrouvés.

Examen macroscopique :

Les lésions sont localisées à la crosse de l'aorte et aux premiers centimètres du tronc brachio-céphalique droit, de la carotide primitive, et de la sous-clavière gauches.

Les vaisseaux sont englobés dans une gangue fibreuse, les trois orifices sont le plus souvent obstrués.

Examen microscopique :

Il révèle un aspect de périartérite oblitérante non spécifique avec l'intima hypertrophiée, la média et l'adventice épaissies le thrombus est en général reperméabilisé par de nombreux vaisseaux.

Les biopsies des artères radiales ont toujours montré que les différentes tuniques étaient normales.

Examen de Maspétiol et Taptas :

- Coupe longitudinale de l'aorte :
L'épaississement est périartériel et n'intéresse pas l'endartère.

- Examen microscopique de la carotide primitive droite :

"La media et l'adventice sont considérablement épaissies par la prolifération du tissu conjonctif.

Il existe des plages nombreuses de cellules à petit noyau, de type lymphocytaire .
On en voit également autour des vasa-vasorum.

En un point de la media une cellule géante avec trois noyaux est visible.

La tunique élastique est partiellement dissociée par du tissu conjonctif.

Le thrombus est perméabilisé par de nombreux vaisseaux néoformés."

Examen de Van Buchem :

Biopsie d'une branche de la sous-clavière

- Examen microscopique :

"En dedans de la lame élastique interne qui bien qu'intacte presque partout était localement fendue, la tunique interne se trouve épaissie. Un tissu conjonctif aux mailles lâches remplissait la plus grande partie de la lumière de sorte qu'il ne restait qu'une fente étroite, un seul petit granulome se trouvait dans ce tissu.

Dans la couche moyenne se trouvaient de petits granulomes avec une seule cellule géante.

Eparses dans le reste de la paroi vasculaire, il y avait des infiltrations surtout de lymphocytes puis de leucocytes et de quelques plasmocytes et de cellules éosinophiles.

Les vasa-vasorum sont entourés souvent de nombreux lymphocytes."

Ces auteurs pensent qu'il est difficile de différencier ces descriptions d'avec celles de la périartérite noueuse ou de l'artérite temporale.

Shimizu et Sano ont constaté une périartérite avec des lésions de l'adventice et de la media associées à une thrombose de la sous-clavière et de la carotide primitive. Ils ont mis en évidence des cellules géantes et ont de ce fait évoqué une étiologie tuberculeuse mais aucun BK n'a jamais été retrouvé.

Harbitz et Raeder ont observé des lésions de périartérite touchant les grosses artères issues de la crosse aortique qui étaient toutes thrombosées.

En 1856 Savory fit l'autopsie de la jeune malade de 22 ans chez qui il avait découvert une absence de pouls aux membres supérieurs et remarqua que les artères principales des bras et du cou à gauche étaient rétrécies et thrombosées.

Examen du globe oculaire

Très peu d'examens anatomopathologiques de l'oeil dans le syndrome de Takayashu ont été pratiqués jusqu'à ce jour.

Seuls quelques rares auteurs ont pu en faire.

Il résulte de leurs travaux que l'atteinte porte électivement sur les fibres nerveuses particulièrement celles de la rétine.

Examen de Harbitz et Ræder :

Ils l'ont fait sur un oeil droit énucléé au cours de l'autopsie.

Examen microscopique :

"Il existe une atrophie importante du stroma irien avec adhérence de la racine de l'iris à la face postérieure de la cornée et une atrophie des procès et des muscles ciliaires.

Au niveau du cristallin il y a une lésion avancée de cataracte.

Dans la rétine on trouve de nombreuses hémorragies anciennes et récentes localisées dans les fibres nerveuses : entre les cellules ganglionnaires et entre les cellules de la couche des grains internes près des veines dont quelques unes sont dilatées.

Il n'y a pas de lésions des capillaires artériels, ils sont collabés.

L'artère centrale ne montre aucun signe inflammatoire ou de dégénérescence, aucune nécrose ou embolie.

La papille n'est pas excavée".

Examen de Frovig et Loken :

Examen du nerf optique :

"L'augmentation du tissu fibreux entre les fibres nerveuses est plus importante à droite où la myéline a disparu.

A gauche quelques fibres périphériques du nerf sont démyélinisées.

Les deux artères centrales présentent un épaississement fibreux de l'intima".

Examen du pôle postérieur :

"Les cellules ganglionnaires sont réduites en nombre et on constate une dégénérescence des cellules restantes. Les cellules des couches des grains sont aussi moins nombreuses surtout celles de la couche interne de l'oeil droit.

Les vaisseaux du nerf et de la rétine à droite sont plus ou moins oblitérés".

Examen de Trias de Bes et collaborateurs :

Il a été fait après une énucléation de l'oeil droit pour un glaucome absolu.

Un fait est important, le fond d'oeil droit n'a jamais été vu en raison d'une cataracte totale.

Examen microscopique :

"Une lame conjonctive vasculaire d'aspect embryonnaire est située devant la rétine elle est plus épaisse au niveau de la papille et s'amincit progressivement vers la périphérie pour se terminer par un bord très mince dans la zone équatoriale.

Devant la papille il existe une sorte de cône tronqué dont le sommet se perd dans le vitré. Cette formation est constituée d'un très fin tissu conjonctif renfermant des vaisseaux sanguins, très peu de cellules et des fibres collagènes englobées dans une

substance fondamentale. La densité cellulaire croît de la base vers la périphérie .
Les cellules sont de deux types :

Cellules mésenchymateuses étoilées et
cellules fusiformes, ces dernières étant
les plus nombreuses.

Quelques granulocytes neutrophiles isolés
sont rencontrés mais rarement et sans foyer
inflammatoire ni hémorragie récente ou an-
cienne.

La structure vasculaire est faite de ca-
pillaires dilatés et de veines à très fines
parois.

Le tissu du cône s'étend dans toutes les
directions au devant de la rétine s'amincis-
sant progressivement jusqu'à ce qu'apparaisse
une fente entre ce tissu et la rétine. Cette
mince pellicule a la même structure que le
cône suprapapillaire avec une prédominance
de la substance fondamentale, les fibres y
sont rares".

Si les examens de Harbitz et Raeder et
Froviq et Loken concernent bien un oeil por-
teur de lésions survenues au cours d'un syn-
drome de Takayasu on peut se demander s'il
en est de même pour celui de Trias de Bes et
collaborateurs. D'après leur description il
semblerait plutôt s'agir d'une anomalie
congénitale existant dans l'oeil d'un sujet
atteint par ailleurs d'une "maladie sans
pouls".

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

-:-

Différentes théories étiologiques ont été exposées sans pouvoir arriver à une conclusion.

Artérite syphilitique :

Les Américains du Nord ont observé des aortites syphilitiques mais elles entrent dans le cadre du syndrome de la crosse de l'aorte et non dans celui de Takayashu.

Dans 2 cas seulement de cette dernière affection ils ont trouvé une sérologie positive : 1 BW positif et un Nelson positif.

Les lésions histologiques de l'artérite syphilitique sont différentes de celles constatées au cours du syndrome de Takayashu.

En effet dans l'aortite syphilitique, le processus frappe d'abord l'adventice. Les vasa-vasorum s'entourent de manchons inflammatoires lympho-lymphocytaires qui s'étendent et gagnent l'adventice dans sa totalité. Ce tissu inflammatoire renferme parfois des nodules formés par des cellules épithélioïdes et par des cellules géantes véritables gommes miliaires.

En progressant, les lésions gagnent peu à peu la tunique moyenne. On voit des néo-vaisseaux entourés de lymphocytes, de plasmocytes et de macrophages qui dissocient les lames élastiques de la tunique moyenne intéressée dans toute son épaisseur.

La tunique interne s'épaissit au fur et à mesure que le processus inflammatoire s'approche de la lumière vasculaire.

La syphilis montre une prédilection pour les petites artères et pour l'aorte au niveau du bulbe et de la crosse.

Artérite tuberculeuse :

Ce sont les auteurs japonais qui ont soutenu cette hypothèse.

L'examen histologique est très différent, qu'il s'agisse de l'artérite tuberculeuse primitive ou secondaire.

L'artérite primitive est caractérisée par la présence dans l'endartère de nodules tuberculeux du type miliaire unique ou multiple formant des saillies intra-vasculaires sessiles ou pédiculées du volume d'un grain de mil ou d'un haricot.

L'artérite secondaire montre que le processus tuberculeux de voisinage envahit progressivement l'adventice, les tuniques moyenne et interne.

Jamais aucun B.K. n'a été retrouvé, les cultures n'ont pas poussé et l'inoculation au cobaye a toujours été faite sans résultat.

Malformations congénitales :

Elles ont été décrites par certains auteurs et en France par Froment.

On ne les retrouve qu'assez rarement. Ross et McKusick pensent qu'elles pourraient être un facteur favorable au développement des lésions et non la cause de ce syndrome.

Maladie de Buerger ou thrombo-angéite obli-
térante :

Le syndrome de Takayashu pourrait en être
une forme atypique.

L'examen histologique montre des lésions
inflammatoires se compliquant de thromboses
qui peu à peu s'organisent et souvent se reca-
nalisent. Dans le tissu conjonctif des throm-
bus, on trouve parfois des cellules géantes.
L'organisation des caillots marche de pair
avec la prolifération du tissu conjonctif
et est suivie ultérieurement d'une pullula-
tion des fibres élastiques et parfois muscu-
laires.

Il se produit ainsi un tissu néoformé qui
fait corps avec l'adventice.

La maladie de Buerger qui présente quel-
ques différences histologiques atteint élec-
tivement les hommes et se localise sur les
artères de moyen et fin calibre et surtout
celles des membres inférieurs d'une façon
symétrique.

Athéromatose ou athérosclérose juvénile :

Les lésions histologiques de l'athérome
intéressent la tunique interne et la couche
superficielle de la tunique moyenne. Au sein
du tissu conjonctif proliféré on voit de nom-
breuses cellules arrondies à cytoplasme vacuo-
laire. Ce sont des macrophages chargés de
corps gras. Cette infiltration graisseuse
s'accentue peu à peu. Les fibres élastiques,
la membrane limitante et les lames superfi-
cielles de la tunique moyenne s'imprègnent éga-
lement de graisses et entrent en désintégra-
tion.

Il existe une imprégnation graisseuse et calcaire de l'élastine qui se traduit par une diminution sensible de l'élasticité.

Dans les différents examens anatomo-pathologiques du syndrome de Takayashu on n'a jamais retrouvé de plaque d'athérome ni de calcifications.

La cholestérolémie est normale.

Périartérite noueuse :

Il pourrait s'agir d'une forme atypique de cette affection.

A l'examen histologique, l'adventice est considérablement épaissie, transformée en manchon inflammatoire où l'on reconnaît des dépôts fibrineux, des infiltrations cellulaires formées surtout de leucocytes éosinophiles, neutrophiles avec en nombre moindre des lymphocytes, plasmocytes et macrophages.

La tunique moyenne présente des foyers de nécrose avec dissociation et destruction des fibres élastiques.

L'intima est oedémateuse et la lumière vasculaire souvent obstruée par un thrombus.

Secondairement, les lésions s'organisent, les exsudats se résorbent, les zones nécrotiques et les dépôts fibrineux sont remplacés par du tissu cicatriciel. Le thrombus peut être le siège d'une tentative plus ou moins poussée de reperméabilisation.

L'aspect histologique est proche de celui du syndrome de Takayashu mais les lésions de la périartérite noueuse portent sur les artérioles bien que certains auteurs aient

constaté l'atteinte d'un tronc artériel.

On retrouve dans la maladie de Kussmaül-Maier des troubles rappelant ceux du syndrome sans pouls.

- Les troubles trophiques comme l'ulcération de la cloison nasale,

- Les lésions oculaires :

- Les dilatations anévrysmales des artères rétiniennes,
- L'oblitération segmentaire de ces artères,
- Les infiltrats périvasculaires,
- Les nodules artériels,
- Les exsudats cotonneux,
- Le décollement de rétine.

Artérite temporale :

Comme pour l'affection précédente, cela pourrait être une forme atypique.

L'examen histologique montre que toutes les tuniques de l'artère peuvent être altérées lorsque le processus est ancien. La lumière de l'artère est parfois obstruée par une thrombose organisée et dans certains cas, le thrombus est reperméabilisé par des vaisseaux néoformés.

La limitante élastique est dissociée, morcelée, effritée.

La media est le siège d'une réaction inflammatoire à prédominance histiocytaire et plasmodiale.

Les cellules géantes sont rangées au contact des fibres élastiques dégénérées.

L'adventice présente les signes d'une inflammation lympho-plasmocytaire en manchon périvasculaire.

Les vasa-vasorum sont le siège de lésions inflammatoires.

Cet aspect histologique rappelle celui du syndrome de Takayashu.

Dans l'artérite temporale, ce sont les sujets de plus de 50 ans qui sont touchés et les lésions se retrouvent au niveau des vaisseaux de moyen calibre.

Il existe cependant des formes où les gros troncs sont altérés.

Les troubles oculaires y sont fréquents et classiques.

On peut voir au cours de cette maladie une névrite optique axiale aiguë, une thrombose de l'artère centrale ou un oedème de la papille.

Maladie inflammatoire évolutive :

Ask-Upmark croit à une origine rhumatismale.

Soulié, Di Matteo et Vernant ont une théorie très voisine puisque pour eux le syndrome de Takayashu serait une infection proche du rhumatisme articulaire aigu.

Ces auteurs pensent que leur hypothèse rejoint celle de Mouquin, Desvignes, Macrez, Hatt et Fanjoux qui supposent que cette affection est de nature allergique.

On a observé très fréquemment des signes inflammatoires :

- La vitesse de sédimentation et les globulines sont augmentées.

- Il y a parfois une hyperleucocytose.

Dans certains cas, dans les antécédents, on retrouve du rhumatisme articulaire aigu ou des affections rhinopharyngées telles qu'angine ou amygdalite.

D'autre part Ask-Upmark et Fajers signalent la ressemblance frappante quant à l'âge et au sexe entre le syndrome de Takayashu et le Lupus érythémateux disséminé.

Dans cette dernière affection, il existe aussi des lésions oculaires:

Des ulcères cornéens,
Des exsudats rétinien péripapillaires
et périvasculaires
De petites hémorragies de la région
maculaire
Des périphlébites
Les veines sont dilatées et irrégulières,
et il peut y avoir aussi un
Oedème papillaire et parapapillaire.

De ces différentes théories étiologiques, il semble ressortir que ce syndrome est très proche de la Périartérite noueuse, de l'Artérite temporale, du Rhumatisme articulaire aigu et même du Lupus érythémateux.

Or ces quatre affections sont des collagénoses.

On pourrait donc penser que le syndrome de Takayashu ferait partie de ce groupe de maladies.

Un argument est en faveur de cette hypothèse. C'est l'action des dérivés cortisoniques qui semble améliorer cette affection ainsi qu'elle le fait dans les autres collagénoses auxquelles on la compare.

TRAITEMENT

-:-

Il peut être chirurgical ou médical.

Traitement chirurgical :

Différentes interventions ont été pratiquées :

- La sympathectomie artérielle
- L'énervation sinu-carotidienne
- La sympathectomie cervicale.

Celles-ci ont une action vaso-dilatatrice, elles n'ont amené que quelques améliorations passagères souvent de courte durée.

L'artériectomie :

Elle est plus récente. En France le malade de Mouren et Migozzi a subi une carotidectomie dont les résultats étaient assez récents lors de leur publication.

Les greffes artérielles :

Ces toutes dernières années, après les essais concluants des greffes artérielles on a tenté de greffer les parties thrombosées lorsque l'obstruction n'intéresse qu'un segment de quelques centimètres.

C'est ce traitement que recommande Ask-Upmark.

Mangold et Roth ont réséqué la carotide gauche et établi une anastomose entre la carotide interne et l'artère thyroïdienne supérieure.

Ces techniques chirurgicales sont récentes et nous n'avons pas assez de recul pour les juger.

Il est évident que les perfectionnements de la chirurgie vasculaire et cardiaque apporteront à cette thérapeutique des améliorations mais il faudra attendre encore quelques années pour que plusieurs d'entre elles soient mises au point et que nous puissions connaître leur efficacité.

Traitement médical :

Ceux qui ont une étiologie précise vérifiée par des examens spéciaux feront un traitement spécifique.

Antisypilitique si la sérologie est positive.

Si la tuberculose peut être affirmée on mettra en oeuvre : Streptomycine PAS et INH.

Mais il ne paraît pas dans le cas du véritable syndrome de Takayashu que ces différentes thérapeutiques soient actives .

D'après les résultats d'Ask-Upmark et en France de Mouquin et Desvignes d'une part et de Soulié, Di Matteo et Vernant d'autre part les dérivés cortisoniques associés aux anticoagulants sous stricte surveillance médicale semblent avoir une action efficace. Ce traitement doit être établi le plus tôt possible et continué régulièrement. En effet ces auteurs ont constaté la reprise du processus évolutif dès l'arrêt du traitement.

Selon l'observation de Desvignes qui a un recul de 3 ans il y a un résultat puisque les manifestations oculaires se sont améliorées. L'acuité visuelle gauche ayant passé de 1 à 9/10.

L'effet obtenu par Soulié, Di Matteo et Vernant est le même, les accidents d'amblyopie transitoire ont disparu depuis 2 ans $\frac{1}{2}$.

Quant à notre malade sous thérapeutique cortisonique depuis 10 mois son vitré est plus clair, les lésions du fond d'oeil droit sont inchangées, le fond d'oeil gauche est toujours normal.

Comme pour le traitement chirurgical le recul n'est pas très important pour nous permettre de porter un jugement définitif.

PRONOSTIC

-:-

Pronostic général :

Il était fatal jusqu'à présent. L'évolution se faisant plus ou moins rapidement : six mois pour la malade de Maspétiol et Taptas 18 mois pour celle de Raeder, jusqu'à 14 ans.

Actuellement, le traitement cortisonique associé aux anticoagulants apporte un espoir. Dans l'avenir, la chirurgie artérielle peut aussi amener une transformation de ce pronostic.

Pronostic visuel :

Il est très grave.

L'évolution est variable mais après un laps de temps plus ou moins court aboutit à la cécité.

L'opération de la cataracte ne donne pas de grand résultat en raison des lésions des différentes parties de l'oeil particulièrement de la rétine.

Comme pour le pronostic général un espoir se fait jour avec la thérapeutique cortisonique et anticoagulante.

L'amélioration apportée par cette médication à la malade de Desvignes surtout au point vue oculaire peut remettre en question le problème du pronostic visuel qui malgré tout reste encore très réservé.

-:-

OBSERVATION

-:-

Madame T..., âgée de 29 ans, sans profession, vient nous consulter à la Fondation A. de Rothschild dans le Service du Docteur Bégué le 7 mars 1957 pour un trouble visuel de l'oeil droit (impression de brouillard au centre de son champ visuel) apparu progressivement depuis 3 semaines sans douleur ni rougeur.

Antécédents :

Personnels :

Accouchement normal 4 mois auparavant, ce qui l'a laissée fatiguée.

De 1951 à 1952, séjour de 9 mois en préventorium pour une lésion pulmonaire droite découverte au cours d'un examen systématique. A la suite de ce séjour, devant l'échec d'un traitement à la streptomycine associée à l'isoniazide une lobectomie supérieure droite est pratiquée, à l'Hôpital Beaujon par le Docteur Merlier le 7 juillet 1953.

Familiaux :

Rien d'anormal.

Examen oculaire :

- Oeil droit :

Acuité visuelle inférieure à 1/10 sans correction, non améliorable.

Fond d'oeil :

papille floue
veines dilatées et sinueuses
artères étroites
gros nodule rétinien blanc
paramaculaire accompagné d'un oedème
maculaire et d'un trouble diffus du
vitré visible au biomicroscope.

Le champ visuel présente un large scotome central correspondant à la lésion rétinienne.

Le reste de l'examen est normal.

- Oeil gauche : Il est absolument normal.

L'acuité visuelle est de 12/10 avec correction d'un léger astigmatisme direct d'une demi-dioptrie.

Examens de laboratoire :

Faible augmentation de la vitesse de sédimentation.

Légère diminution des globules rouges à 3.190.000.

Le BW est négatif.

L'aspect de la lésion, les antécédents pulmonaires et l'état de fatigue actuel nous orientent vers une étiologie tuberculeuse et un traitement par l'antigène méthyllique est institué, associé à un traitement local d'instillations d'atropine et de cortisone.

La malade suivie régulièrement ne présente aucune amélioration mais au contraire le vitré se condense de plus en plus empêchant l'examen du fond d'oeil.

En mai 1957, nous instituons un traitement

par l'hydrocortisone et la vitamine C intraveineuse puis on reprend l'antigène méthylique en novembre sans résultat.

L'oeil est calme sans signe irritatif, le vitré est bourré de floculations.

En avril 1958, nous envisageons un traitement par les antibiotiques et nous demandons l'avis du Docteur Triboulet pneumologue qui suit notre malade depuis 1952. Il nous répond qu'il ne voit pas d'inconvénient à cette thérapeutique car du côté pulmonaire tout est bien et nous signale incidemment que notre patiente n'a ni pouls radial ni pouls huméral.

Cette absence de pouls associée à cette lésion oculaire nous rappelle la première partie de l'observation de Desvignes présentée à la Société d'Ophtalmologie de Paris le 16 mars 1956 sur le syndrome de Takayashu.

Nos recherches s'orientent alors vers ce diagnostic.

Nous avons pu reconstituer l'histoire de la maladie grâce au Docteur Triboulet qui a bien voulu nous communiquer le volumineux dossier de Madame T... et grâce au Docteur Hatt qui nous a donné le résultat des angiographies.

En 1951 à la suite d'un examen systématique on découvre une lésion pulmonaire droite qui nécessite un séjour en préventorium avec un traitement de streptomycine et INH. Ce séjour dure 9 mois et n'amène aucune amélioration.

On ne retrouve pas de BK aux différents examens.

Les radiographies et les tomographies faites de 1951 à 1953 ne montrent aucune lésion vasculaire, aucune anomalie. En juin 1953, des angiographies faites par le Docteur Hatt révèlent une compression de l'artère et de la veine lobaire supérieure droite par la lésion tumorale pulmonaire.

Il constate une raréfaction et un retard dans l'opacification de la veine lobaire supérieure droite.

L'électrocardiogramme est normal.

Les bruits du coeur sont réguliers et bien frappés.

Le pouls bat à 70.

La tension artérielle est de 10 $\frac{1}{2}$ - 6

La vitesse de sédimentation est à 14 - 33 - 100, donc augmentée.

Le rapport sérine-globulines est de 1,2.

A la suite de ces examens, une lobectomie supérieure droite est pratiquée le 7 juillet 1953.

L'examen anatomo-pathologique confirme l'absence de tuberculose évolutive et montre la présence d'ulcérations de la muqueuse bronchique.

Les suites opératoires sont normales.

La malade est suivie régulièrement par le Dr. Triboulet et il ne se produit rien de nouveau jusqu'en mars 1957 où apparaissent les troubles oculaires.

Devant tous ces faits, nous avons voulu confirmer notre diagnostic de syndrome de Takayashu.

Examen cardiovasculaire :

Il a été pratiqué par le Docteur Di Matteo dans son service de l'Hôtel-Dieu.

Il montre les signes d'oblitération des branches de la crosse de l'aorte.

Tension artérielle :

Imprenable aux membres supérieurs,
15-6 aux membres inférieurs.

Oscillations :

Elles ne peuvent être mesurées aux bras.
La moyenne de 3 ½ aux jambes est normale.

Pouls :

Radial	)	
Huméral	)	non perceptibles

Carotidien	)	perçus faiblement à droite
Temporal	)	bien frappés à gauche

Pédieux	)	
Fémoral	)	Normaux

Auscultation : souffle systolique.

Electrocardiogramme : normal

Examen radioscopique : rien de particulier.

Devant le jeune âge de la malade et les risques que comporte l'artériographie le Docteur Di Matteo n'a pas cru devoir pratiquer cette intervention pour confirmer le diagnostic.

L'épreuve de tonosphygmographie pratiquée par le Docteur Zenatti montre à droite un plateau pressionnel à 25 alors que la pression normale est de 30. L'indice oscillo-

métrique est un peu diminué.

A gauche, le plateau pressionnel est de 27,5. D'autre part, la pression moyenne de l'humérale droite et gauche au sensiographe de Brolitte se situe vers 90 mm de mercure.

Le pouls oculo-carotidien montre à droite un retard d'une seconde.

Examens de laboratoire pratiqués à l'Hôtel-Dieu le 5 mai 1958 :

Fibrinémie 4,3 g par litre.

Vitesse de sédimentation 14 - 27 - 97.
toujours augmentée.

Electrophorèse :

- Globulines totales	51 %
globulines gamma	25 %
Globulines bêta	11 %
Globulines alpha 2	11 %
Globulines alpha 1	4 %
- Albumine	49 %
- Rapport sérine/globulines	= 0,96

Il y a donc une augmentation des globulines gamma et alpha 2.

Antistreptolysines : 120 unités.

Radiographies pulmonaires : pas d'anomalies vasculaires - pas d'érosion costale

Une exploration rénale faite le 22 mai 1958 dans le Service du Professeur Agrégé Derot à l'Hôtel-Dieu a donné les résultats suivants :

Urée :	0,50 g
K :	165
Na :	3,55
Réserve alcaline :	54 volumes
Chlore :	4 g /l.

Culot urinaire : quelques cellules épithé-
liales

quelques hématies
très rares leucocytes
pas de cylindre
pas de germe

Au cours du dernier examen oculaire une amélioration est constatée.

Oeil droit :

L'acuité visuelle est inchangée.

L'examen au biomicroscope montre que le vitré est plus clair, moins dense.

Il existe encore quelques floculations.

La cristalloïde antérieure est irisée.

L'examen du fond d'oeil est possible.

Le gros nodule rétinien blanc n'a pas changé et on remarque un petit exsudat inférieur à la lésion ancienne.

La tension de l'artère centrale est très basse puisque les battements apparaissent dès la pression de l'appareil sur le globe.

Oeil gauche :

L'examen est toujours normal.

Aucune anomalie vasculaire même minime n'est retrouvée au fond d'oeil.

La tension de l'artère centrale est :

systolique : 60

diastolique: 25

Actuellement, notre malade est soumise à une thérapie cortisonique.

Commentaires :

Les différentes manifestations pathologiques telles que l'absence de pouls, l'impossibilité de mesurer la tension artérielle des membres supérieurs et les lésions oculaires : nodule rétinien, artères rétiniennes minces, vitré trouble et basse pression de l'artère centrale, survenant chez une jeune femme font que notre observation est un syndrome de Takayashu.

On doit noter que dans les différentes publications portant sur les troubles ophtalmologiques de cette maladie le nodule rétinien n'avait été décrit que par Desvignes.

La similitude de l'aspect des lésions oculaires de son cas et du nôtre permet de placer celles-ci dans le cadre du syndrome de Takayashu.

On peut penser qu'elles se rencontrent peut-être à une phase précoce de la maladie.

En effet, chez notre patiente la disparition du pouls semble d'apparition récente puisque en juillet 1953 lors de sa lobectomie pulmonaire droite les pulsations étaient perçues et on avait pu prendre sa tension artérielle.

Chez la malade de Desvignes l'absence de pouls est constatée 4 mois après les troubles oculaires droits et les manifestations pathologiques rétiniennes gauches ne surviennent que 3 ans après.

D'autre part il n'est pas interdit de penser que les malades qui ont présenté des brides de rétinite proliférante ou un décollement ou ceux dont l'examen du fond

d'oeil n'a pu être fait en raison d'une cataracte totale dès la première consultation. avaient peut-être des lésions réti-niennes, du même type que celles que nous avons constatées, au début de leur maladie.

CONCLUSIONS

-:-

Le syndrome de Takayashu est une affection rare, elle se traduit par des signes généraux dont le plus important est l'absence de pouls aux membres supérieurs puis au cou et à la tête et par des signes ophtalmologiques.

Toutes ces manifestations pathologiques sont provoquées par une insuffisance de la circulation artérielle due à des altérations des gros troncs issus de la crosse de l'aorte.

L'examen anatomopathologique a montré au niveau de ces artères une périartérite avec thrombose.

Les troubles oculaires sont très fréquents et permettent d'observer les lésions nombreuses et variées touchant les différentes parties de l'oeil. Lésions liées elles aussi à une vascularisation insuffisante du globe et dont les deux principales sont :

- les lésions rétiniennes essentiellement les anastomoses artério-veineuses péripapillaires,

- la cataracte

auxquelles on associe parfois la basse tension de l'artère centrale de la rétine .

L'évolution des troubles oculaires comme celle de la maladie est très rapide.

Le traitement en est encore à la période de recherches et d'essais bien qu'un léger espoir semble être apporté par les dérivés cortisoniques associés aux anticoagulants.

La chirurgie vasculaire en progrès constants pourrait être efficace dans certains cas, en particulier les greffes artérielles.

Malgré cela le pronostic reste grave.

Les analogies présentées par la Périartérite noueuse, l'Artérite temporale et le Rhumatisme articulaire aigu d'une part avec le syndrome de Takayashu d'autre part, permettent de se demander si cette dernière affection, entité clinique définie, n'entrerait pas dans le cadre des collagénoses.

L'observation de notre malade ne montre pas une des lésions oculaires souvent décrites. C'est le deuxième cas avec celui de Desvignes constaté chez une jeune femme présentant une absence de pouls aux membres supérieurs et il semble que ce nodule rétinien puisse faire partie des signes oculaires précoces du syndrome de Takayashu.

Vu :
Le Président :
signé : G. RENARD

Vu :
Le Doyen :
signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

-:-

AZIZI S.P. et RAFAT A.

Observation d'un malade atteint de
la maladie de Takayashu : La maladie
des hommes sans pouls

Acta Medica Iranica 1956 11 43 52

AGGELER, LUCIA, THOMPSON

A syndrome due to occlusion of all
the vessels arising from the aortic
arch. Report of a case featured by
primary thrombocytosis and autohemagglu-
tination

Am. Heart J. 1941 22 825

APPELMANS M., MICHIELS J., et MISSOTEN L.

Cataracte et autres complications ocu-
laires du syndrome sans pouls

Soc. Belge d'Ophtalmo. juin 1955 141-150

ASK-UPMARK E.

On the pulseless disease outside Japan

Acta Med. Scand. 1954 149 n° 3 7

ASK-UPMARKE et FAJERS C.M.

Observations de syndrome de Takayashu

Acta Med. Scand. 1956 155 n° 4 275-291

ASHTON

Pulseless disease and oxygen studies

Am. J. Opht. 1954 38 3 418

BALZA S.F.

Syndrome de Takayashu. Maladie sans pouls

Arch d'Opht. de Buenos-Aires 1956 31-10
261-266

BARKER et EDWARDS

Primary arteritis of the aortic arch
Circulation 1955 11 462

BITTORF A.

Über die Entwicklungslinie arteriellen
Collateralkreislaufes bei Obliteration
der grossen Arm und Kopfgefasse
Med.Klin. 1947 42 422

BORDET F.

A propos de l'énigme des femmes sans
pouls
Arch. des Mal.Coeur et Vaisseaux 1955
12 1105

BONNET P.

L'artérite temporale et ses manifesta-
tions oculaires
Arch. d'Ophtalmo 1954 14 1 24-45

BROADBENT W.H.

Absence of pulsations in both radial
arteries the vessels being full of
blood
Trans.Clin.Soc.London 1875 8 165

BROWN C.F.

Absence of pulse. A case of absence
of pulse in both axillary, radial and
carotid arteries while normal in
femoral and dorsalis pedis arteries
Chinese Med.J. 1929 43 269

CACCAMISE et WHITMAN

Pulseless disease. A preliminary case
report
Am. Heart J. 1952 44 629

CACCAMISE et OKUDA

Takayashu's or pulseless disease
Am.J.Ophth. 1954 37 5 784

CASIELLO A. et HANONO M.

Ausencia de pulso in miembros superiores y carotida derecha en un aortopatía luetica

Rev.Med.Rosario 1944 34 1159

COHEN et DAVIES

Bilateral obliteration of radial and carotid pulses in aortic aneurysm

Lancet 1933 1 852

CRAWFORD

Bilateral pulse obliteration in thoracic aneurysm

J.A.M.A. 1921 76 1396

CUNIER, RUSSEL, DEJONG et BOLE

Pulseless disease - Central nervous system manifestations

Neurology 1954 4 2 818 830

DEGEORGES

La thrombose spontanée des troncs de la crosse aortique

Sem. des Hôp. 1953 34 1706

DEJERINE, HUET

Contribution à l'étude de l'aortite oblitérante

Rev.Méd.Paris 1888 8 201

DELARUE J. et CIVATTE J.

Etude anatomique de la périartérite noueuse

Rev. du Prat. 1958 8 28 3207- 3219

DESVIGNES P.

Manifestations oculaires dans un cas d'oblitération des gros troncs artériels nés de la crosse aortique. Maladie des hommes sans pouls ou syndrome de Takayashu

Bull.Soc.Opht. de France 1956 5 490-493

DI MATTEO J., SLAMA R.

Les manifestations cardiovasculaires de
la périartérite noueuse
Rev. du Prat. 1958 8 28 3221-3230

EGAS-MONIZ

Thrombosis y otras destrucciones de
las carotidas
Manuelo de Med. pratica Salva Editions
1941

ELLIOT, NEVILLE, STONE

Bilateral carotid sinus denervation
in a patient having syncopal attacks
and a congenital vascular anomaly.
Report of an unusual case
Am.Heart J. 1939 17 69

FRANÇOIS R.

Sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann
chez un tuberculeux guéri avec syndrome
de Takayasu et troubles gastriques
Thèse Paris 1958 n° 238

FROMENT R.

A propos de la communication de MM.
Mouquin, Desvignes, Macrez, Hatt et
Fanjoux, sur un cas d'oblitération des
trois branches de la crosse aortique
Bull. et Mém. de la Soc.Méd. des Hôp.
de Paris 1956 1 - 2 29

FROVIG A.

Bilateral obliteration of the common
carotid artery
Acta Psych. et Neurologica 1946 39 7

FROVIG A. et LOKEN A.C.

The syndrome of obliteration of the
arterial branches of the aortic arch
due to arteritis
Acta Psy. et Neur. 1951 26 313

GADRAT et MOREAU

Thrombose des gros troncs de la crosse
aortique
Arch. des Mal. du Coeur et des Vais.
1952 24 2705

GARRIGO, GUIDES

Ausencia bilateral de pulso in las
extremidades superiores
Rev.Cl.Esp. 1953 50 19

GIFFIN H.M.

Reversed coarctations and vasomotor-
gradient . Report of a cardiovascular
anomaly with symptoms of brain tumor
Proc. of the Staff Meet. of the Mayo
Clinic 1939 14 561

GULL

Thickening and dilatation of the arch
of the aorta with occlusions of the
innominate and left carotid atrophic
softening of the brain
Guy's Hosp. Rep. 1854 1 12

HARBITZ

Bilateral carotid arteries
Arch.Path. et Lab.Med. 1926 2 499-510

HSIOH-TEH C., AN C., FU-HSI C.

The pulseless disease
Chinese Med.J. 1955 73 163

JANSON F.

Syndrome de Takayashu. Maladie des
femmes sans pouls
Guide du Praticien 1957 9 78

JERVEL

Pulseless disease
Am.Heart J. 1954 47 180

JOOB

Zwei eigenartige Fälle von Arterienerkrankung
Schweiz.Med.Wochen. 1947 77 431

KAMPMEIER, NEUMAN

Bilateral absence of pulse in the arm
and neck in aortic aneurysm
Arch.Int.Med. 1930 45 513

KIMATA K.

Maladie de Takayashu
Acta Soc.Opht. Jap. 1955 59 1456-1474

KIRKLIN

Obstruction of the right innominate and
left subclavian arteries with orthostatic
syncops
Proc.of the Staff.Meet. of the Mayo Clinic
1933 10 43

KOURETAS et DJACOS

Reflectivité exagérée du sinus carotidien
avec accès épileptiques et spasmes
des artères rétiniennes dans un cas
d'oblitération lente des carotides et
sous-clavières
Ann. d'Oculistique 1941 172 161

LAWSON

Pulseless disease
Am.J.Opht. 1954 5 788

LEGER Lucien

Syndrome d'oblitération des branches de
la crosse aortique
Presse Méd. 1954 62 74 1550

LERICHE R.

Les thromboses artérielles 1946

LEWIS et STOKES

A curious syndrom with signs suggesting cervical arterioveinous fistula with pulse of neck and arms lost
Brit.Heart J. 1942 4 57

LUFTI-VURAL I. et RAGIP AKDILLI (Turquie)

A propos d'un cas de maladie sans pouls. Syndrome de Takayashu
Presse Méd. 1958 66-73 1636-1638

MADEIRA F., DA SILVA R., AMORA G.

Deux cas de syndrome de Takayashu
Jornal de Medico (Lisbonne) 1955 15
27 477-478

MANGOLD R., ROTH F.

Zur Kenntnis des Aortenbogensyndroms
Schw. Med.Woch. 1954 84 1192

MARINESCO et KREINDLER

"Oblitération primitive et complète des deux carotides primitives. Accès épileptiformes. Considérations sur le rôle du sinus carotidien dans la pathogénie de l'accès épileptique
Presse Méd. 1936 44 836

MARTORELL et FABRE

Syndrome d'oblitération des branches de la crosse aortique
Angiology 1954 5 I 39-42

MASPETIOL et TAPTAS

Thrombose des gros troncs de l'aorte chez une jeune femme
Sem. des Hôp. 1948 24 2705

MATHIEU L., HADOT S., PERNOT C., METZ

Deux cas d'artérite oblitérante des troncs supra-aortiques des jeunes femmes
Maladie de Takayashu.
Arch. des Mal. du Coeur et des Vais. 1955
12 1172

MAURER

Absence of pulse in the vessels of the upper extremities and neck in aneurysm of the aortic arch
Am.Heart J. 1939 17 716

MIGOZZI

Thrombose primitive des gros troncs de la crosse aortique
Thèse Marseille 1954

MOUQUIN, DESVIGNES, MACREZ, HATT, FANJOUX

Un cas d'oblitération des trois branches artérielles nées de la crosse de l'aorte. Syndrome de Takayashu. Amélioration de la vision par l'A.C.T.H.
Bull. et Mém. de la Soc.Méd.Hôp.Paris 1955 27-28 1056-1062

MOUREN et MIGOZZI

La maladie des hommes sans pouls
Sem. des Hôp. 1956 2 87-92

MULLER

Aortenhogensyndrom
Ophtalmologica 1956 132 6 365-374

OSTLER H.B.

Pulseless disease. Takayashu's disease
Am.J.Opht. 1957 43 583-589

OUDOT J.

Greffe de la bifurcation aortique, des artères rénales aux artères iliaques externes pour une thrombose artérielle
Mém. de l'Académie de Chirurgie 1951 77 642

OGURA

Ein seltener Fall von beidseitigen Carotis-subclaviaverschluss. Ein Beitrag zur pathologia der Anastomosis peripapillaris des Auges mit fehlendem Radialpuls
Trans.Soc.Path.Japan 1940 30 680

PAILLAS et BONNEVAL

Vingt observations de thrombose de la
carotide

Vème Congrès international de neurologie
de Lisbonne 1953 2 28

PARSONS

Case of occlusions of the arterious
arising from the arch of the aorta with
aorting degeneration and aneurysm
Boston Med. and Surg. J. 1872 9 400

PATERSON M.W.

Ocular changes in the pulseless disease
Takayashu's, the aortic arch syndroms
Scot.Med.J. 1957 2 5765

PICCICHE P.

Prima osservazione in Italia di un caso
di malattia di Takayashu
Bollet.oculist 1957 36 4 262-266

PUIG-SOLANES M., QUIROZ J.A., GINEFRA P.

Consideraciones diagnosticas en la enfer-
medad de Takayashu
Enfermedad "sin pulso" o syndrome del
arco aortico
Am.Soc.Mex.Oftalmo 1957 30 3 155-159

RADOVICI, LASCO (Roumanie)

Une hémiplégie alterne optico-pyramidale
par thrombose carotidienne
Presse Méd. 1948 573

RAEDER

Ein Fall von symmetrischer carotisaffec-
tions mit präseniler Cataract und Glaucom
sowie Gesichtsatrophie
Clin.M.f. Augen 1927 78 63-68

RECORDIER, MOUREN, BONNAL, JOUVE

Hémiplégie révélatrice d'une thrombose
des troncs de la crosse aortique. Amélio-

ration par carotidectomie
Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris 1954 1
10-13

RICHARDS

Symmetrical arterial occlusion
Brit. Med. J. 1952 2 285

ROSS, Mc KUSICK

Aortic arch syndroms
Arch. Int. Med. 1953 92 701

ROUSSY G., LEROUX R., OBERLING C.

Précis d'anatomie pathologique
Masson Editeur 1950

SATO

Ein seltener Fall von Arterienobliteration
Clin. Wchn. 1938 33 1154

SAITO H.

Maladie de Takayashu
J. Clin. Opht. Tokyo 1956 10 9 1265-1273

SAVORY

Case of a young woman in whom the main
arteries of both upper extremities and
of the left side of the neck were
throughout completely obliterated
Med. Chir. Transactions 1856. 29 205

SHIKHARE

Notes on a remarkable case of absence
of pulsations in arteries on the upper
part of the body
Ind. J. Med. 1921 2 326

SHIMIZU et SANO

Pulseless disease
J. Neuropath. and Cl. Neurol. 1951 1
37

SKIPPER , FLINT

Symmetrical arterial occlusion of upper extremities head and neck. A rare syndrom

Brit.Med.J. 1952 2 9

SOULIE M., DI MATTEO J., VERNANT P.

A propos de deux observations de syndrome de Takayashu. Maladie des femmes sans pouls

Bull. et Mém.Soc.Méd.Hôp.Paris 1956 16-17-18 525-529

SUDA E.

Un cas d'affection de Takayashu

J. Clin.Opht. Tokyo 1954 84 492-494

TAKAHASI, KAKUJIRO

Die percutane arteriographie der arteria vertebralis und ihrer Versorgungsgebiete

Arch.Psych. und Nerven 1940 3 3

TAKAYASHU M.

Acta Soc.Opht.Jap. 1908 12 554

TRIAS DE BES, SANCHEZ-LUCAS, BALLESTA-BARCONS

A case of Takayashu's syndrom. The pulseless disease

Brit.Heart J. 1955 17 4 484-489

TAGAKI Y. et KIUCHI K.

Un cas de maladie de Takayashu

Folia Opht.Jap. 1956 7 10 413-417

VAN BUCHEM F.S.P.

Artérite des deux artères sous-clavières

Presse Méd. 1956 64 15 350-352

VUE J.P.

Contribution à l'étude anatomoclinique de la maladie de Takayashu orientée vers la discussion nosologique

Thèse Paris 1958 n° 979

WAGENER H.P. et BENEDICT W.L.

The ocular lesions of pulseless disease
Am.J.Med.Sci. 1958 235 220 234

WIEME

Amélioration partielle d'un cas soumis
à l'action de l'ACTH employé de façon
prolongée
Thèse Paris 1956 n° 196

WISE G.N.

Tr.Am.Opht.Soc. 1956 54 729

S E R M E N T

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères, si j'y manque !

-:-

